

Reporte de caso



MIASTENIA GRAVIS CON AFECTACIÓN BULBAR

MYASTHENIA GRAVIS WITH BULBAR INVOLVEMENT

Dr. Diego Alvear ¹; Dra. Rita Rodríguez Maya ²;
Dra. Gabriela Romo Rodríguez ³; Dr. Danilo Sosa Moncayo ⁴

1. Unidad de Medicina Interna. Hospital Clínica San Agustín, Loja, Ecuador
2. Laboratorio Clínico. Hospital Clínica San Agustín, Loja, Ecuador
3. Unidad de Gastroenteriología. Hospital Clínica San Agustín, Loja, Ecuador
4. Laboratorio Clínico. Hospital Clínica San Agustín, Loja, Ecuador

Fecha recepción: 10-02-2022

Fecha aceptación: 22-03-2022

Fecha publicación: 20-04-2022

RESUMEN

La miastenia gravis es una enfermedad neurológica caracterizada por fatigabilidad secundaria a la presencia de anticuerpos que afectan a las proteínas en la membrana postsináptica de la unión neuromuscular. La paciente que presentamos es del sexo femenino de 82 años de edad con disnea de mínimos esfuerzos más disfagia, clasificada según escala para estadiaje de Osserman y Genkins como tipo IV b. Se decidió dicho tratamiento con base a algoritmo específico.

PALABRAS CLAVE:

Miastenia gravis bulbar

ABSTRACT

Myasthenia gravis is a neurological disease characterized by fatigue secondary to the presence of antibodies affecting proteins in the postsynaptic membrane of the neuromuscular junction. The patient we present is an 82-year-old female with minimal effort dyspnea plus dysphagia, classified according to the Osserman and Genkins staging scale as type IV b. This treatment was decided based on a specific algorithm.

KEYWORDS:

Myasthenia gravis bulbar

1. E-mail: diegorap16@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad neurológica caracterizada por fatigabilidad secundaria a la presencia de anticuerpos que afectan a las proteínas en la membrana postsináptica de la unión neuromuscular. Sus características principales son daño de los músculos oculomotores, músculos de la deglución y músculos respiratorios, conjuntamente con lesión de los músculos proximales, que ocasiona debilidad en este lado, el abordaje inicial de la enfermedad depende sobre todo del criterio clínico acompañado de estudios inmunológicos y electrofisiológicos.

CASO CLÍNICO

MOTIVO DE CONSULTA

Mujer de 82 años de edad con disnea de mínimos esfuerzos más disfagia.

ANTECEDENTES PERSONALES

- No alergias medicamentosas conocidas.
- Actualmente jubilada.
- Hábitos tóxicos: fumadora 10 paquetes por año, hasta hace 15 años.
- No intervenciones quirúrgicas.
- Tratamiento actual: propranolol 40mg una vez al día para temblor esencial, amlodipino de 10mg para hipertensión arterial, clonazepam 10 gotas al acostarse para síndrome de ansiedad.
- Antecedentes familiares: sin interés.

ENFERMEDAD ACTUAL

- Acude a urgencias por sensación de disnea de mínimos esfuerzos más dolor centro torácico opresivo no irradiado y autolimitado; el cuadro lo presenta desde hace aproximadamente 12 meses.
- Cuadro de 2 meses de evolución de astenia con empeoramiento a lo largo del día y mejoría al levantarse, más disfagia progresiva para sólidos y líquidos de predominio vespertino.
- Dificultad progresiva para la realización de las actividades básicas de la vida diaria.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- TA: 140/80, 120 lpm. Afebril. Eupneico. BEG. Normocoloreado, normohidratado.

- No adenopatías periféricas.
- AC: rítmico 120 lpm, sin soplos. AP: MVC sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando, depresible, no doloroso, no masas ni megalias. EELL: no edemas ni datos de TVP.
- Exploración neurológica: Lenguaje normal, voz nasal con leve disartria. Pupilas isocóricas y normorreactivas, MOE normales. Campimetría por confrontación normal. Fatigabilidad y claudicación oculomotora, apareciendo diplopia durante la exploración especialmente en la superversión. Inicialmente, la fuerza de extremidades es normal los primeros 5 minutos, posteriormente, tras el mínimo esfuerzo físico, se detecta debilidad proximal en extremidades. Reflejos presentes y simétricos. La exploración de la sensibilidad y del cerebelo es normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso:
- Hemograma: Leucocitos 7000 (N 5000 Linf 1800) Hb 16 Hto 48% VCM 89 VSG 12.
- Coagulación: TP 100% INR 1.1.
- Bioquímica: Glucosa 110 urea 40 Cr 1.2 GOT 38 GPT 40 FA 188 GGT 89 PT 7 CT 196 TG 106 HDL 45 LDL 126 Calcio 10.1 Fósforo 3.2 CK 80 LDH 180 Perfil férrico: hierro 124 IST 45% Ferritina 400 Sodio 144 Potasio 3.86 PCR 20 Ácido fólico 7.2 Vitamina B12 543 HbA1c 5.1%. Inmunoglobulinas normales. Proteinograma normal.
- Marcadores tumorales (CEA, CA 12.5, BETA2Microglobulina, CA 19.9, alfa fetoproteína, CA 72.4, CA 15.3, negativos).
- Hormonas tiroideas normales.
- ECG: ritmo sinusal a 120 lpm. PR 120 mseg. Eje 60°. Sin alteraciones en la repolarización.
- Hallazgos: taquicardia sinusal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TAC de tórax normal.
- Endoscopia digestiva alta: normal, se sugiere investigar disfagia de origen central.
- Tomografía de cráneo: normal.
- Tomografía abdominal: normal.
- Ecocardiografía transtorácica: normal.
- Gasometría arterial: insuficiencia respiratoria tipo 2.
- Test de Piridostigmina: positivo.

ESTUDIOS ESPECIALES

| | | |
|--|------|--------|
| Acetilcolina receptores anticuerpos fijadores | 4.76 | nmol/L |
| Método: radio inmuno ensayo | | |
| Interpretación: | | |
| Negativo: menor o igual a 0.30 nmol/L | | |
| Indeterminado: 0.31 - 0.49 nmol/L | | |
| Positivo: mayor o igual a 0.50 nmol/L | | |
| Acetilcolina receptores anticuerpos moduladores | 87 | % |
| Método: radio inmuno ensayo | | |
| Acetilcolina receptores anticuerpos bloqueadores | 15 | % |
| Método: radio inmuno ensayo | | |
| Valores de referencia: menores de 15% | | |

Con los datos clínicos y de laboratorio expuestos, se diagnostica a la paciente de crisis grave de miastenia gravis.

- Diagnóstico:
 - clínica + serología + estudios neurofisiológicos

MIASTENIA GRAVIS

- Anticuerpos contra elementos de la placa neuromuscular en la membrana postsináptica:
- Ac antireceptor Ach (85%)
- Ac anti-MUSK (10%)
- Ac anti-LRP4 (1-3%)
- Ac antiproteínas del músculo estriado: titina y rianodina
- 15% de los pacientes son seronegativos

MIASTENIA GRAVIS CLÍNICA

- Se caracteriza por una debilidad muscular fluctuante de predominio proximal.
- 50-60% clínica ocular inicialmente:
 - Ptosis uni o bilateral
 - Diplopia+oftalmoplejia
 - Visión borrosa o halo alrededor de los objetos
 - Fotofobia
 - Claudicación mandibular

Utilizamos la clasificación de Osserman y Genkins para estadiaje, clasificándola como tipo IV b.

Tabla 1.- Clasificación de Osserman

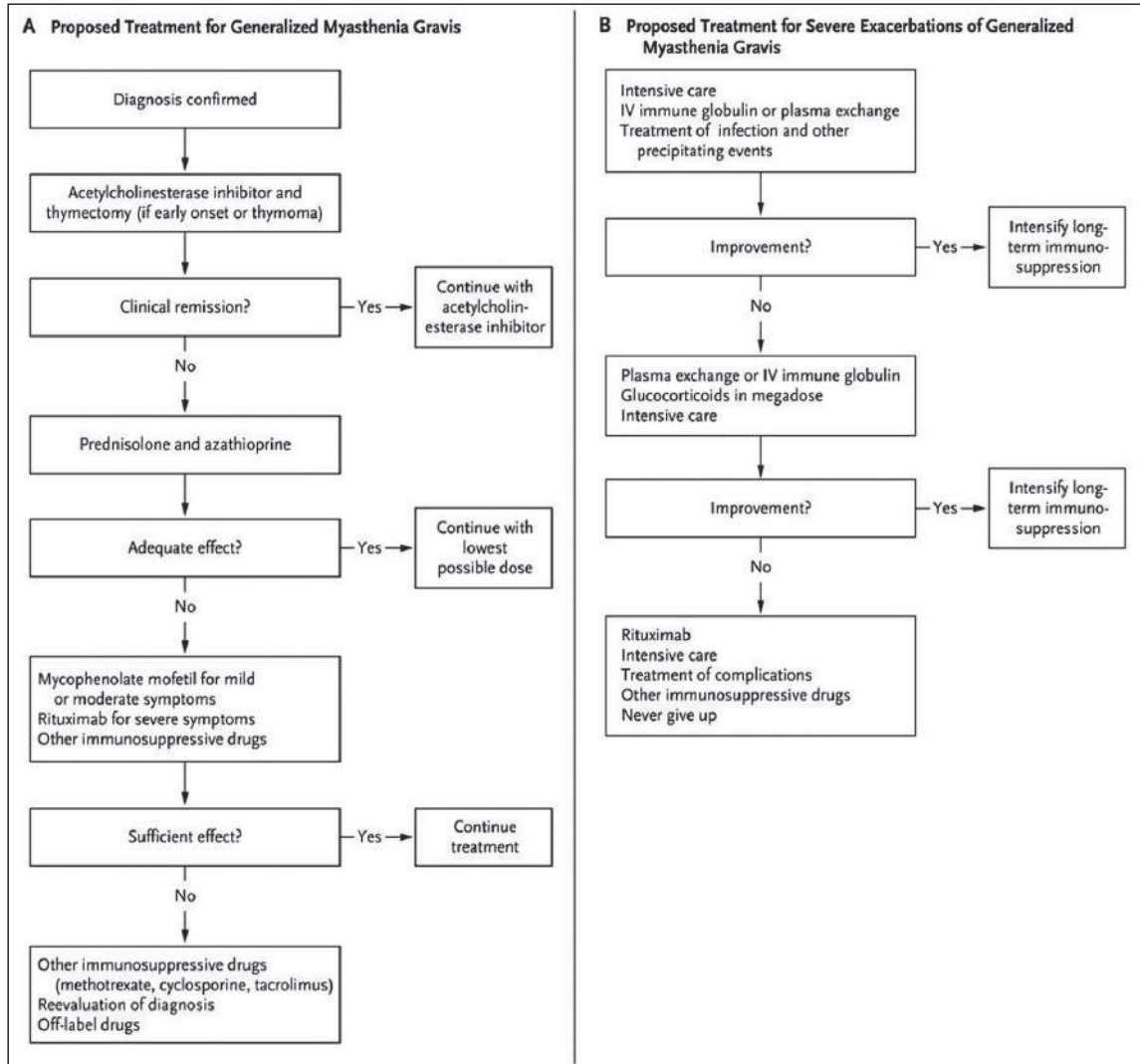
| Tipo | Características |
|---|---|
| I | Miastenia ocular pura limitada a los músculos externos del ojo y el párpado (Cualquier debilidad de músculos oculares, puede haber debilidad para el cierre palpebral). |
| II | Miastenia generalizada leve (debilidad ligera en músculos distintos a los oculares, puede existir afectación menor de los músculos orofaríngeos) |
| III | Miastenia generalizada moderada (Debilidad moderada en músculos distintos a los oculares, puede existir debilidad de cualquier grado en los músculos oculares). |
| IV | Miastenia generalizada severa, con debilidad intensa en músculos distintos a los oculares, puede existir debilidad de cualquier grado en los músculos oculares. |
| V | Intubación con o sin ventilación mecánica, excepto al utilizarse durante el tratamiento posquirúrgico de rutina. El uso de una sonda para alimentación sin intubación coloca al paciente en la clase IVb. |
| La clasificación II a IV tiene dos subgrupos | |
| A | Compromiso a predominio de músculos de extremidades, axiales o ambos, puede existir afectación menor de los músculos orofaríngeos. |
| B | Afectación predominante de músculos orofaríngeos, respiratorios o ambos, también puede existir afectación menor o idéntica de músculos de extremidades, axiales o ambos. |

Fuente.- Tomado y modificado de Principios de Neurología Adams y Víctor.

Actualmente, su tratamiento consiste en corticoides orales, azatioprina y piridostigmina 4 veces al día con evolución clínica favorable y dramática en cuanto se re-

fiere a la rápida respuesta. Se decidió dicho tratamiento con base en el siguiente algoritmo (fig.1).

Figura 1.- MIASTENIA GRAVIS: ALGORITMO DE TRATAMIENTO



DISCUSIÓN

La paciente del caso referido presenta historia de fatigabilidad y diplopía (esta última se presenta en el 70% de los casos)¹ con disnea y disfagia progresiva sin signos objetivos oculomotores en su presentación, lo que inicialmente ocasionó retardo en el diagnóstico y por consiguiente en el tratamiento. En pacientes añosos, la presentación es aún más atípica y por consiguiente es un reto distinguirla, sobre todo con enfermedades neurodegenerativas o vasculares². Recalamos que acudió a distintos centros de enfermedades mentales donde se la catalogó como síndrome de ansiedad generalizada aso-

ciado a depresión, dado su constante miedo a alimentarse por la disfagia expuesta; es habitual esta asociación con depresión³.

El diagnóstico de miastenia gravis nos obliga a realizar una valoración diferencial amplia con enfermedades neuromusculares tipo neuropatías mitocondriales o síndrome de Eaton Lambert, y menos probables y con un abordaje más sencillo con el hipertiroidismo⁴.

Para el estadiaje utilizamos la escala vigente como la de Ossermann, esta nos guía a la clasificación y a determinar el grado de incapacidad muscular y su progresión.

Más allá del diagnóstico y tratamiento de los pacientes con este padecimiento y con la misma importancia, se debe informar sobre el empeoramiento del cuadro o la perpetuación de crisis, que podrían llevar a un paciente a la sala de cuidados intensivos o a la muerte cuando se asocia medicamentos contraindicados; son más de doscientos principios activos, por lo que invitamos a los lectores a revisar la lista en el enlace aquí enumerado⁶.

CONCLUSIONES

El presente caso se trata de un paciente con historia de fatigabilidad y diplopia con disnea y disfagia progresiva

sin signos ni síntomas oculomotores en su presentación con una evolución favorable luego de la administración de piridostigmina asociado a corticoides orales.

En los pacientes con miastenia grave, se tiene que informar al médico, al paciente y a su entorno acerca de la administración de los medicamentos, puesto que actualmente existen más de 200 principios farmacológicos que pueden empeorar la fatigabilidad, incluso llegan a requerir apoyo con ventilación mecánica y, por consiguiente, aumenta la mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Phyllips LH, Torner JC. Epidemiologic evidence for a changing natural history of myasthenia gravis. *Neurology* 1996; 47: 1233-8
2. Kleiner-Fisman G, Stephen Kott H. Myasthenia gravis mimicking stroke in elderly patients. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 1077-8
3. Rohr W. Myasthenia gravis in the frontier of psychiatric diagnosis. *Psychiatr Prax* 1992; 19: 157-63
4. Osserman KE, Genkins G. Studies in myasthenia gravis: review of a twenty year experience in over 1.200 patients. *Mt Sinai J Med* 1971; 38: 497-537.
5. D'Alessandro R, Casmiro M. Reliable disability scale for myasthenia gravis sensitive to clinical changes. *Acta Neurol Scand* 1995; 92: 77-82.
6. Fármacos y miastenia gravis <https://miastenia.org> > resumen-farmacos-1 <https://www.wolterskluwer.com/en/solutions/uptodate>
7. Gilhus NE. *N Engl J Med* 2016; 375:2570-2581

Como citar el presente artículo:

Alvear D, Rodríguez R, Romo G, Sosa D. Miastenia gravis con afectación bulbar. Reporte de caso. *Indexia*. Abril 2022.